

Hirschsprung병 환자의 Duhamel 수술 후 장염으로 인한 사망

연세대학교 의과대학 세브란스 어린이병원 소아외과, ¹서울 소화아동병원 소아외과박윤준 · 김성민 · 김재억¹ · 황의호 · 한석주

Sudden Death Caused by Enterocolitis after Duhamel's Operation for Hirschsprung's Disease

Youn Joon Park, M.D, Seong Min Kim, M.D., Jai Eok Kim, M.D., Ph.D.¹,
Eui Ho Hwang, M.D., Ph.D., Seok Joo Han, M.D., Ph.D.Department of Pediatric Surgery, Severance Children's Hospital, Yonsei University College of Medicine, ¹Souha Children's Hospital, Seoul, Korea

Hirschsprung's disease is a common functional obstructive disease in infants, and a lot of knowledge and experience have been accumulated about this disease. But the exact genesis of Hirschsprung's disease is still unknown, as well as there is a lack of knowledge about the pre- or postoperative complications. Enterocolitis is a common and serious complication that can cause death. The authors experienced sudden death with three cases that were treated with Duhamel's operation under the confirmed diagnosis of the Hirschsprung's disease. To prevent such sudden and unexpected death, we report here on some of the medical procedure that we performed for these 3 patients. (*J Korean Surg Soc* 2008;75:216-219)

Key Words: Hirschsprung's disease, Enterocolitis, Sudden death

중심 단어: 선천성 거대결장, 장염, 급사

서 론

Hirschsprung병은 약 4,000~5,000명 중 1명에서 발생하는 비교적 흔한 질환으로써 지금까지 많은 지식과 경험이 축적되어 왔다.(1) Hirschsprung병에 대한 많은 수술적 기법들이 고안, 시행되고 있고 각각의 수술 기법들은 변실금과 장염의 발생을 최소화하기 위해 최초 수술법으로부터 많은 변화가 있어 왔다. 하지만 여러 보고에서도 각각의 수술 기법에 따른 장염발생은 유의한 차이가 없는 것으로 밝히고 있다.(2) 장염은 Hirschsprung병에서 흔하게 발생하는 합병

증으로 수술 전후에 발생하고 특히 Hirschsprung병 환자를 사망에 이르게 하는 가장 중요한 합병증이기도 하다.(2-4) 하지만 아직까지 장염 발생의 정확한 원인 및 기전이 완전히 밝혀져 있지 않은 상태이다. Hirschsprung병에서 발생하는 장염은 Hirschsprung병을 동반하지 않는 경우의 장염과는 달리 그 경과가 매우 빠르고 심각하여 특별한 주의를 요한다.(5,6) 따라서 보호자와 담당의사 혹은 최초의 진료 의사가 Hirschsprung병에 대한 이해가 필수적이다.

저자들은 1989년 1월부터 2007년 1월까지 291명의 Hirschsprung병 환자에 대하여 근치적 수술을 시행하였다. 이 중 장염으로 1차례 이상 입원치료를 받은 환자가 71명으로 약 25% 정도였으며, 71명 중 3명은 장염 진단 하에 응급실 도착 후 급격히 사망하였다. 환자의 사망과 연관된 장염의 직접적인 원인을 밝히기보다 사망에 영향을 미친 간접적 요인을 추정해 봄으로써 이와 같은 심각한 상황을 예방할 수 있는지 알아보려고 한다.

책임저자 : 한석주, 서울시 서대문구 신촌동 134

Ⓣ 120-752, 연세대학교 세브란스 어린이병원 소아외과

Tel: 02-2228-2130, Fax: 02-313-8289

E-mail: sjhan@yumc.yonsei.ac.kr

접수일 : 2008년 2월 15일, 게재승인일 : 2008년 4월 7일

본 연구의 요지는 2007년 6월 제23회 춘계 소아외과 학술대회에서 구연되었음.

증례

증례 1

제태기간 38주, 3.5 kg, 제왕절개로 태어난 남아가 생후 3일 후에도 대변 배출이 없어 Hirschsprung병이 의심되었다. 생후 7일에 상부 직장에서 신경절 결손이 확인되어 굽이결장루 조성술을 시행받았다. 생후 6개월에 Duhamel 수술을 받고, 수술 후 배변은 하루에 10~12차례 묽게 보는 상태로 20일만에 퇴원하였다. 수술 1개월 후에 내원하기 약 12시간 전부터 발생한 발열, 담즙성 구토, 복부팽만을 주소로 응급실로 방문하였다. 신체검사상에서 복부팽만과 장음 감소 및 가스팽만음이 관찰되었으며, 혈압은 110/70 mmHg, 맥박수 140회/분, 호흡수 38회/분, 체온 38.2°C였다. 혈액 검사에서 백혈구 수치가 14,500/ μ l로 증가되었고, 혈중 포도당 56 mg/dl, aspartate aminotransferase (AST, GOT) 및 alanine aminotransferase (ALT, GPT) 24 U/L, 12 U/L, 전해질은 나트륨 132 mmol/L, 칼륨 3.9 mmol/L, 염화물 100 mmol/L, 중탄산염 14 mmol/L였다. 장염 의심 하에 위 배액관, 직장 배액관, 항생제 및 수액 치료 시작하여, 직장 배액관 삽입 즉시 묽은 변과 가스가 나오면서 복부팽만이 호전되고 체온이 37°C까지 떨어지면서 호전되었다. 내원 30시간 후 다시 복부팽만 진행되고, 기면과 의식 저하가 관찰되었다. 얇은 호흡 및 서맥이 발생하여 심폐소생술 및 기도 삽관을 시행하였으나 환자는 내원 후 36시간 만에 사망하였다.

증례 2

제태기간 39주, 3.85 kg, 제왕절개로 태어난 여아가 생후 1개월에 복부 팽만과 설사로 Hirschsprung병이 의심되었다. 생후 1개월에 하부 굽이결장에서 신경절 결손이 확인되어 굽이결장루 조성술을 시행받았다. 생후 5개월에 Duhamel 수술을 받고 수술 후 3주에, 구토, 설사 및 발열로 입원 치료하였으며, 수술 후 11개월에 대변찢끔 증상으로 외래를 통해 관장 치료를 받았다. 수술 후 24개월에 내원하기 약 34시간 전부터 발생한 발열, 구토, 설사를 주소로 응급실로 방문하였다. 환자는 응급실 방문 직후에 심폐정지 발생하여 자가호흡이 없었고, 심전도상 맥박이 156회/분 정도였으며 불규칙하였다. 체온은 39.9°C였다. 환자 심폐소생술 및 기도 삽관하고 수액치료 개시하면서 검사 시행하였다. 혈액 검사에서 백혈구 수치가 5,590/ μ l, 혈중 산도 7.017, 혈중 포도당 3 mg/dl, AST 및 ALT 72 U/L, 30 U/L였으며, 전해질은

나트륨 138 mmol/L, 칼륨 8.5 mmol/L, 염화물 96 mmol/L, 중탄산염 8 mmol/L였다. 복부 단순 촬영에서 장폐쇄 소견이 확인되었다(Fig. 1). 환자는 내원 45분 만에 사망하였다.

증례 3

제태기간 40주, 3.8 kg, 정상 질식 분만으로 태어난 남아가 타 병원에서 생후 1주에 Hirschsprung병 진단 하에 결장루 조성술을 받고 생후 7개월에 Duhamel 수술을 같은 병원에서 시행받았다. 본원에서는 수술 후 4개월, 5개월, 6개월에 3차례 장염으로 입원치료를 받았다. 반복되는 장염 및 대변 찢끔 증상으로 생후 13개월에 항문 괄약근에 Botox를 주입하는 치료를 받고 약 4~5개월간 장염 및 대변찢끔 증상 없이 지내다가 생후 17개월에 내원하기 약 14시간 전부터 시작된 발열, 구토, 복부팽만을 주소로 응급실을 방문하였다. 내원 당시 혈압은 113/78 mmHg, 맥박수 143회/분, 체온 37.5°C였으며, 빠르고 얇은 호흡이 관찰되었다. 창백한 피부색과 의식 저하가 동반되었다. 기도 삽관을 시행하고, 내원 15분만에 발생한 경련(seizure)으로 뇌척수액 검사와 뇌전산화단층촬영을 시행하였다. 뇌척수액 검사와 뇌전산화단층촬영에서 특이 소견은 발견되지 않았다. 복부 단순 촬영에서 장이 늘어난 소견을 보였고(Fig. 2), 혈액 검사에서 백혈구 수치가 21,850/ μ l, 혈중 산도 7.091, AST 51 U/L, ALT 20 U/L, 혈중 포도당 224 mg/dl, 혈중 암모니아 694 μ g/dl였으며, 전해질은 나트륨 140 mmol/L, 칼륨 5.0 mmol/L, 염화물 109 mmol/L, 중탄산염 4 mmol/L로 관찰되었다. 환

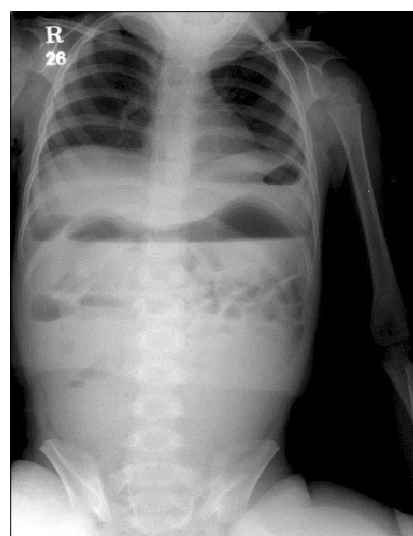


Fig. 1. The simple abdominal x-ray shows gas-distended bowel and air-fluid level.

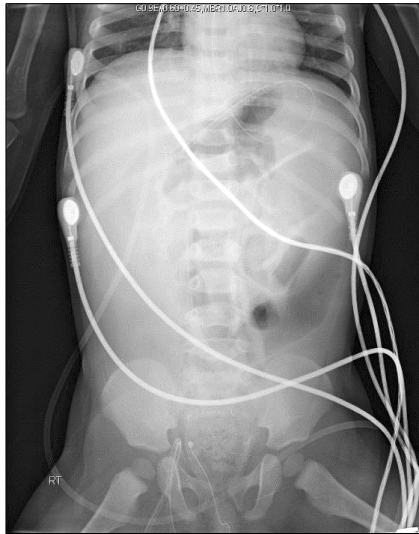


Fig. 2. Mildly distended bowel with air that can be suspected ileus is seen.

자는 내원 8시간 만에 사망하였다.

고 찰

Hirschsprung병에 대한 진단 및 치료가 지금까지 많은 발전이 있어왔음에도 불구하고 아직 Hirschsprung병의 정확한 원인이나 수술 전후에 발생하는 장염의 원인 또한 명확하게 밝혀진 것이 없다. 장염은 Hirschsprung병에서 수술 후 20~30% 정도로 발생하는 비교적 흔한 합병증이며, (2,3) 30%에서는 사망까지 일으키는 심각한 합병증이기도 하다. (4) 설사와 같은 가벼운 증상으로부터 담즙성 구토와 복부 팽만 및 발열을 동반하는 심각한 증상까지 그 증상이 다양하고, 일반적으로 발생하는 장염과는 다르게 그 경과가 급작스럽기 때문에 빠른 진단과 치료가 필요하다. (5,6) 증례 1, 2는 조직검사상 장문합부의 신경절 세포를 확인하였고, 증례 3의 경우는 타 병원에서 Duhamel 수술을 하였기 때문에 당시의 조직검사 결과가 없었으나, 반복되는 장염으로 본원에서 Botox 주입 치료를 하면서 조직검사를 시행하여, 신경절 세포를 확인하였다. 모든 예에서 혈액 검사 결과 심각한 대사성 산증을 보였고, 백혈구 수치 증가와 체온 상승 등 임상적인 패혈증 소견들이 관찰되었다. 증례 2는 백혈구 수치가 높지 않았는데, 혈액 검사의 시기가 심폐정지 이후에 이루어 졌기 때문에 정확한 결과는 아닐 것으로 생각된다. 증례 3에서는 혈중 암모니아가 $694 \mu\text{g/dl}$ 로 많이 증가된 수치를 보여 Reye 증후군이 의심되었다. 그러나 바

이러스 감염의 최근 경력이 없었고, 간효소 수치 상승이 미미하였으며, 혈액 검사 및 뇌척수액 검사에서 바이러스의 감염이 없었다. 척수 천자 시 뇌압 상승을 의심할 만한 소견이 없었고, prothrombin (PT) time 및 PT 국제정상화비가 1.31초, 1.14로 거의 정상 수치였기 때문에 Reye 증후군은 배제하였다.

최근에 Hirschsprung병에 대한 근치적 수술 후 발생하는 장폐쇄나 장염에서 추가적인 근절제술 및 근절개술을 시행하면 특히 반복적인 장염이 있는 경우 75%에서 이후 증상이 없었다고 보고하고 있다. (7) 증례 2에서는 Botox 주입 후 약 4~5개월간 장염의 증상을 보이지 않았는데, Botox의 약효가 영구적이지 않기 때문에 이후에 근절제술 등의 근치적 조치가 늦어져 환자에게 위험요소를 배제하지 못한 것이 아쉬운 점이라 할 수 있겠다.

각 증례를 바탕으로 사망의 간접적인 요인을 추정해 볼 수 있는데, 첫째, Hirschsprung병에서 발생하는 장염이 급격히 진행될 수 있다는 것을 의료진이 간과한 점이 가장 큰 요인이 되었을 것이다. Marty 등(8)은 5명의 급격한 사망에 대하여 모두 구토, 발열 및 복부팽만의 증상이 발현된 후 2일에서 12일 사이에 사망하였음을 보고하였다. 5명의 사망 환자 중, 1명은 장염 증상으로 진료 대기 중에 대기실에서 발생한 심폐정지로 사망하였고, 1명은 가정의의 진료 후 귀가한 다음날 아침에 사망한 채로 발견되었다. 나머지 3명은 장염으로 입원하여 적극적 치료를 받았으나 사망하였다. Wang 등(9)은 Hirschsprung병에 대한 17년간의 경험을 보고하였다. 147명의 환자 중 5명이 수술 후 사망하였는데 그중 1명은 근치적 수술을 받기 위하여 직장 세척을 시행하고 패혈증으로 사망하여 빠른 진행을 경고하였다. 본 증례에서는 보호자에 의하여 발열 및 구토 등의 증상이 과소평가되었을 뿐만 아니라, 질환에 대한 이해가 부족한 응급실 의사가 최초 진료를 하면서 필요한 검사 및 치료를 시행하지 못하였다. 즉, 환자의 경력 및 주증상 만으로도 위 배액관 삽입과 직장수지검사를 시행하고, 직장 배액관 삽입 및 직장세척 등의 증상 초기부터 적극적인 시술과 광범위 항생제 및 수액 치료를 병행했다면 다른 결과가 도출되었을 수도 있었을 것이라 사료된다. 둘째, Hirschsprung병에서 발생하는 장염의 기전이 아직도 확실히 밝혀지지 않은 것 또한 하나의 이유가 될 수 있을 것이다. 여러 문헌을 보면 Hirschsprung병에서 발생하는 장염의 기전을 변의 저류가 장점막에 저산소상태를 유발하고 장 점막의 손상으로 세균이 침투하는 일련의 과정으로 설명하기도 하고, 그 외 장

점액 성분의 변형이나 *Clostridium difficile*, Rotavirus 등이 관여한다는 보고도 있다.(10-12)

장염의 원인과 기전을 밝히는 것이 선행되어야 할 과제이지만 현재로서는 Hirschsprung병 환자가 근치적 수술 후 장염으로 사망하는 경우를 줄이기 위해서라도 앞서 기술한 간접적 요인을 배제시켜야 할 것이다. 따라서 적극적인 보호자 교육과 지속적이고 정기적인 환자 관찰 및 질환의 이해도를 높이기 위한 타과 의사에 대한 교육 및 정보 교류도 병행되어야 할 것이다. 또한 질환의 급격함을 이해하고 검사를 진행하는 동시에 경험적인 배액관 삽입, 수액 및 항생제 치료가 이루어져야 할 것이다.

REFERENCES

- 1) Spouge D, Baird PA. Hirschsprung disease in a large birth cohort. *Teratology* 1985;32:171-7.
- 2) Menezes M, Puri P. Long-term outcome of patients with enterocolitis complicating Hirschsprung's disease. *Pediatr Surg Int* 2006;22:316-8.
- 3) Teitelbaum DH, Qualman SJ, Caniano DA. Hirschsprung's disease. Identification of risk factors for enterocolitis. *Ann Surg* 1988;207:240-4.
- 4) Reding R, de Ville de Goyet J, Gosseye S, Clapuyt P, Sokal E, Buts JP, et al. Hirschsprung's disease: a 20-year experience. *J Pediatr Surg* 1997;32:1221-5.
- 5) Bagwell CE, Langham MR, Mahaffey SM, Talbert JL, Shandling B. Pseudomembranous colitis following resection for Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg* 1992;27:1261-4.
- 6) Teich S, Schisgall RM, Anderson KD. Ischemic enterocolitis as a complication of Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg* 1986;21:143-5.
- 7) Wildhaber BE, Pakarinen M, Rintala RJ, Coran AG, Teitelbaum DH. Posterior myotomy/myectomy for persistent stooling problems in Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg* 2004;39:920-6.
- 8) Marty TL, Matlak ME, Hendrickson M, Black RE, Johnson DG. Unexpected death from enterocolitis after surgery for Hirschsprung's disease. *Pediatrics* 1995;96:118-21.
- 9) Wang JS, Lee HC, Huang FY, Chang PY, Sheu JC. Unexpected mortality in pediatric patients with postoperative Hirschsprung's disease. *Pediatr Surg Int* 2004;20:525-8.
- 10) Akkary S, Sahwy E, Kandil W, Hamdy MH. A histochemical study of the mucosubstances of the colon in cases of Hirschsprung's disease with and without enterocolitis. *J Pediatr Surg* 1981;16:664-8.
- 11) Thomas DF, Fernie DS, Bayston R, Spitz L, Nixon HH. Enterocolitis in Hirschsprung's disease: a controlled study of the etiologic role of *Clostridium difficile*. *J Pediatr Surg* 1986;21:22-5.
- 12) Wilson-Storey D, Scobie WG, McGenity KG. Microbiological studies of the enterocolitis of Hirschsprung's disease. *Arch Dis Child* 1990;65:1338-9.